FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

THÈSE

N° 14

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean HUET

né le 23 Mars 1928 à GIEN (Loiret)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

Président : Mr. JULIEN MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean HUET

né le 23 Mars 1928 à GIEN (Loiret)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

Président : Mr. JULIEN MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

A la mémoire de mon Père,

A ma Femme,

A ma Fille,

A Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

Médecin de l'Hopital des Enfants Malades

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la Présidence de cette Thèse.

En témoignage respectueux de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur Pierre SOULIE

Professeur de Clinique Médicale

Chevalier de la Légion d'Honneur

Médecin de l'Hopital Broussais

Qui nous a ouvert les portes de son Service.

Nous le prions de trouver ici, avec l'expression de notre sincère reconnaissance, l'assurance de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur Jacques SALET

Médecin des Hopitaux de Paris

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette Thèse

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour les précieux enseignements que nous avons reçus de lui.

A Monsieur le Docteur Max BERKMAN

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

En remerciement pour les précieux et amicaux conseils qu'il n'a cessé de nous prodiguer.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur M. CARAMANIAN

Ancien chef de Clinique à la Faculté

En témoignage de notre gratitude.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

EXTERNAT

- Docteur NATALI — Chirurgien des Hôpitaux
- Docteur GERARD — Chirurgien-Assistant des Hôpitaux
- Docteur GAIMICHE — Médecin de l'Hôpital de Neuilly
- Professeur KAPLAN — Médecin des Hôpitaux
- Docteur TRICOT — Médecin des Hôpitaux
- Docteur SAIET — Médecin des Hôpitaux
- Professeur Agrégé MORIN — Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux
- Professeur Agrégé DUPERRAT — Médecin des Hôpitaux

En témoignage de toute ma gratitude pour l'enseignement qu'ils m'ont prodigué.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE

L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

I - INTRODUCTION

I - INTRODUCTION

Les malformations de la valvule mitrale, qu'elles déterminent un rétrécissement ou une insuffisance mitrale sont actuellement au centre des préoccupations des Cardiologues, Médecins et Chirurgiens.

Les premiers s'attachent à en préciser l'étiologie, la seméiologie clinique, radiologique et hémodynamique. Les seconds essaient de mettre au point le traitement chirurgical de cette anomalie valvulaire, plus redoutable qu'on ne l'a longtemps crû.

Les résultats actuels de la thérapeutique du Rhumatisme Articulaire Aigü, source principale des cardiopathies valvulaires acquises, laissent espérer dans un avenir proche une régression importante des cas de mitralite.

Ce résultat dont la portée est immense a été rendu possible par le traitement antibiotique et hormonal du R.A.A. et la prophylaxie des rechutes rhumatismales. De nombreuses statistiques tant françaises qu'étrangères l'ont démontré. Ceci a totalement modifié la physionomie évolutive de la maladie.

Mais à côté de cette cause première de cardiopathies valvulaires qui va heureusement en diminuant, demeurent et demeureront les multiples malformations cardiaques congénitales.

C'est à l'Etude de l'Insuffisance mitrale congénitale que nous avons consacré ce travail.

La chirurgie à coeur ouvert donne un regain d'intérêt au problème de l'insuffisance mitrale. L'intervention peut soit rétrécir l'anneau mitral soit essayer de corriger complètement ou partiellement une valve par suture en plastie. La nature des altérations, acquises ou congénitales, n'est donc pas indifférente. Aussi parait-il essentiel de prévoir, lorsque c'est possible, les caractères et le degré de la lésion ou du vice architectural. Les modalités de l'acte chirurgical en dépendent. Il faut donc trier avant toute tentative d'intervention, les cas chirurgicaux qui relèvent de techniques modernes qu'il faut pratiquer dans des centres très spécialisés qu'après avoir bien posé les indications, aidé en cela par :

- le cathétérisme droit (pratiqué dans nos 4 cas) mais souvent insuffisant au diagnostic.

- le cathétérisme gauche, de plus d'intérêt, mais aussi plus dangereux.

- et l'angiocardiographie, de technique aussi délicate, mais d'intérêt incontestable.

II - FREQUENCE

II - FREQUENCE

" La Fente isolée de la valve antérieure de la mitrale " est certainement très rare. Sur une série de 396 autopsies, en 5 ans, dont 78 cardiopathies congénitales, effectuées dans le Service du Professeur SOULIE il est trouvé :

- 6 persistances du canal atrio-ventriculaire commun (4 formes complètes, I forme partielle, I forme intermédiaire)

- 2 " fentes mitrales isolées " sans défaut septal. Cette scission de la mitrale peut aussi être associée à d'autres anomalies cardiaques congénitales, en l'absence de déhiscence septale.

. La série de WAKAI et EDWARDS comprend 26 cas (en 1956), dont :

- 2 formes complètes, avec en plus, d'autres malformations importantes.

- I4 formes complètes
- 5 formes partielles
- 3 formes intermédiaires ou transitionnelles
- 2 fentes mitrales isolées.

WAKAI et EDWARDS signalent la relative fréquence dans leur série de l'anomalie rare appelée valve mitrale double réalisant 2 orifices mitraux séparés. L'orifice accessoire ne semble d'ailleurs pas créer d'insuffisance valvulaire. 2I observations ont été publiées dans la littérature. Le double orifice mitral est en général une découverte d'autopsie, n'ayant entrainé du vivant du patient, ni signe fonctionnel ni signe d'auscultation; parfois cependant, l'anomalie s'accompagne d'une très grosse insuffisance mitrale, responsable de la mort (observation de MUSSIO - FOURNIER et observation de BRENIER, rapportées dans la thèse de BRENIER).

Ainsi, l'insuffisance mitrale pure, congénitale est peu fréquente. Nous en rapportons 4 cas.

Elle peut être réalisée par diverses malformations. La variété dûe à une " fente isolée de la valve antérieure " est rare et semble entrainer une régurgitation sévère. Elle parait justiciable d'une intervention réparatrice par suture partielle ou plutôt par plastie de la grande valve. Par contre, une malformation de la valve postérieure avec épaississement du bord libre et anomalie d'insertion des cordages semble permettre une évolution beaucoup plus prolongée et n'entrainer qu'une insuffisance mitrale modérée.

III - OBSERVATIONS

I FAZ....

II BRA....

III LAN....

IV ORC....

III - OBSERVATIONS

I FAZ....

II BRA....

III LAN....

IV ORC....

III - OBSERVATIONS

OBSERVATION I

FAZ .... Jeanne Marie I7 ans I/2

Insuffisance Mitrale Congénitale par scission de la valve interne (grande valve) de la mitrale - (Forme incomplète du syndrôme de ROKITANSKI - MAUD ABOTT)

Intervention sous circulation extra corporelle

Décès par Insuffisance cardiaque et oedème pulmonaire.

RESUME CLINIQUE

- Pas d'antécédents familiaux
- Ni R.A.A., ni chorée, ni scarlatine

- A l'âge de 2 ans I/2, lors d'une coqueluche, avec broncho-pneumonie, découverte d'un souffle cardiaque (I943).

- A l'âge de IO ans (I952) : trachéo bronchite, hospitalisation à POITIERS :

COEUR = Souffle systolique entendu partout dans l'aire précordiale, maximum au foyer mitral, avec dédoublement probable du 2ème bruit.
Pas de signes périphériques d'Insuffisance Cardiaque.

E.C.G. : P.R. allongée à 0,22 seconde
Surcharge auriculaire gauche
Surcharge ventriculaire gauche.

- De I95I à I956 : la malade signale :
  - une dyspnée d'effort, isolée, survenant à 500 m en terrain plat, et au 2ème étage des escaliers
  - Rien en décubitus
  - Les jeux étaient limités. Aucun effort possible

- De I956 à I959 : l'état est stationnaire.

- En Mars I959, à la suite d'un travail important elle se sent très fatiguée, avec aggravation de la dyspnée, obligeant la malade à s'aliter. Dyspnée de décubitus nécessitant 3 oreillers. En même temps, crises de tachycardie irrégulière, fréquentes, à début brusque et à fin progressive.

- Hospitalisation à Poitiers en Mars I959.

COEUR : arythmie complète

Gros souffle systolique

Pas d'oedème des membres inférieurs

- Radiographie thoracique : grosse dilatation cardiaque - Stase pulmonaire.

- E.C.G. : Arythmie complète, bloc droit, surcharge gauche

- TRAITEMENT : Régime sans sel

Digitaline, Diamox, Neriol, Héparine

- Sous l'influence de la thérapeutique, la dyspnée s'améliore, l'arythmie regresse.

- Le 7 Mai I959 : Transfert dans le Service du Professeur SOULIE à Lariboisière

-

- Malade très maigre, très fatiguée, dort avec 2 oreillers
- Pas d'oedème des membres inférieurs
- On évoque un certain degré d'arachno dactylie

- A l'examen :

  - Le foie est de volume normal, pas de reflux hepato jugulaire
  - les réflexes ostéo tendineux sont normaux
  - Dyspnée au 2ème étage des escaliers.

COEUR :

- Soulèvement en masse avec frémissement systolique et choc de la pointe étalé .
- Arythmie complète rapide
- Souffle holosystolique, d'intensité très forte, rude, râpeux, entendu à la pointe, depuis le bord gauche du sternum, maximum aux 3è et 4è espaces intercostaux gauches, irradiant largement vers l'aisselle gauche et vers le dos
- De plus, galop protodiastolique apexien.

Le Diagnostic clinique est celui d'Insuffisance Mitrale.

- T A = IO - 6

- Artères périphériques bien perçues.

SCOPIE :

Gros coeur, grosses artères pulmonaires, expansion de l'O.G. soulevant l'artère pulmonaire droite.

RADIOGRAPHIE :

Gros coeur, saillie de l'arc moyen gauche, débord droit. Gros ventricule gauche - Flou des bases pulmonaires.

E.C.G.

Arythmie complète

Axe de Q.R.S. à + 30°

Surcharge ventriculaire gauche.

Notons chez cette malade un aspect d'arachnodactylie avec des pieds plutôt creux.

CATHETERISME LE 28 MAI I959

	PRESSIONS			OXYGENE
	Avant Inj.	Pt. Injection	Après Injec.	
O.D.			6 / I	
V.D			40 / 2	
A.P	40 / 25	42 / 26	40 / 25	I3,I0e
Cap.pulm			25 / 20	
Aorte			86 / 60	
O.G.			86 / 2	
A.F			94 / 66	I7,2 v

Débit cardiaque : 4,400 l

Capacité : I8,6 vol

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- V S = I5 - 3I
- Fibrine = 3,50 g/l
- A.S.L. = 45. U.A.S.

N F : GR : 4.260.000
GB : 5.400

Le diagnostic envisagé est celui d'insuffisance mitrale dont on préconise l'origine congénitale étant donné l'absence d'antécédent et la découverte du souffle dès le jeune âge.

On envisage une annuloplastie.

INTERVENTION LE 3 JUILLET I959 : DOCTEUR SERVELLE

Thoracotomie latérale dans le 4ème espace - le péricarde est très distendu.

A l'ouverture, aspect typique d'insuffisance mitrale avec une très grosse oreillette gauche refoulant très en avant l'oreillette droite et les deux veines caves.

Intervention sous circulation extra-corporelle. Avant d'ouvrir on fait un toucher mitral : très grosse insuffisance mitrale, maximum à la hauteur de la commissure interne. Il existe un rétrécissement de I cm de la commissure interne qui cède au doigt.

En vérifiant cette commissurotomie et en repérant l'anneau d'insertion des valves, le doigt passe à travers la valve.

SUITES OPERATOIRES :

Elles sont très agitées.

Drain enlevé le 6ème jour. Seul, l'orifice de trachéotomie reste béant et permet encore des aspirations trachéales fréquentes.

Du point de vue médical, anémie persistante à 3.700.000 G.R. avec hyperleucocytose à I9.500. Les transfusions de sang sont mal supportées, la malade présente un oedème pulmonaire à chaque flacon. Elle est en pleine défaillance cardiaque : Gros foie douloureux, oligurie tenace malgré les diurétiques, le bilan électrolytique est très perturbé : Potassium bas, Sodium bas.

TRAITEMENT :

- Pénicilline - Streptomycine
- Diurilix
- Sérum glucosé
- Digitaline

L'arythmie complète se maintient, assez lente.

LE I8 JUILLET I959

I5 jours après l'intervention, la malade est repassée dans le service du Professeur SOULIE. Dyspnée importante, rejet de mousse épaisse par le tube de trachéotomie.

T A = 8 / 5

Très gros foie

Arythmie complète lente

Décès presque immédiat en salle.

COMPTE - RENDU ANATOMIQUE : (Docteur TABET)

Léger épanchement intra-péritonéal : 200 cc

CAVITE THORACIQUE :

- Pas de liquide dans les plèvres

- Des 2 côtes, mais surtout à droite, il existe des adhérences pulmonaires importantes à la paroi.

POUMON DROIT : 650 gr

Il existe sur toute la face externe costale et aussi les faces postérieure et diaphragmatique, une réaction pleurale sous forme de pachypleurite importante.

A la coupe : le Poumon est condensé, assez résistant et un peu congestif. Il existe un oedème pulmonaire léger.

POUMON GAUCHE : 425 gr

Aspect identique à celui du poumon droit.

COEUR : 725 gr

Dans le péricarde, il existait environ 200 cc d'un liquide citrin, rosé, légèrement hémorragique. La cavité péricardique ouverte, il existe un gros coeur. Il est franchement augmenté de volume, à la face

antérieure comme à la face postérieure.

Sur la face antérieure surtout, il existe un aspect de péricardite adhésive " en langue de chat ".

LES CAVITES DROITES

OREILLETTE DROITE :

Elle a les dimensions d'une petite orange, un peu dilatée.

L'endocarde est normal.

La fosse ovale a les dimensions d'une pièce de 2 francs, elle est fermée.

l'auricule droite est normale

L'épaisseur de l'oreillette droite est normale : 2 à 6 mm

L'orifice tricuspidien, vu par l'oreillette droite est d'aspect normal, aggrandi, admet 3 doigts.

Le sinus coronaire est en bonne place.

On voit, à I cm de l'extrêmité de la valvule d'Eustachi, 2 fils , qui représentent le passage des attaches des coussinets d'Ivalon placés dans l'oreillette gauche.

A I/2 cm en avant de ces deux points de soie noire, à I/2 cm au dessus de l'anneau tricuspidien, l'endocarde paraît erraillé sur une étendue de I,5 cm environ. La moitié postérieure de cette erraillure concerne seulement l'endocarde, mais la moitié antérieure est transfixiante, allant de l'oreillette gauche à l'oreillette droite et réalise un véritable trou de communication entre les oreillettes. Ce trou est long de 8 mm environ, il a une forme arrondie de 6 mm de diamètre.

En réalité, ce trou antérieur d'une part, l'erraillure endocardique en arrière de lui d'autre part, semblent siéger dans une zone grosse comme une pièce de 50 centimes, un peu étirée, eraillée, avec à sa partie postérieure, l'erraillure de l'endocarde auriculaire droit, et à sa partie antérieure, le trou décrit plus haut.

Ventricule droit ouvert

Sa cavité admet 3 doigts

Le muscle auriculaire droit est d'épaisseur normale (6 à 9 mm)

La tricuspide est normale

Ses 3 valves sont normales ainsi que les cordages

En particulier, la valve septale est normale et se continue insensiblement avec les valves postérieures.

L'Infundibulum pulmonaire est normal, son épaisseur est de 6 à 8 mm.

L'orifice pulmonaire est normal, ainsi que les 3 sigmoïdes; il a une circonférence de 8 mm.

L'artère pulmonaire a une épaisseur légèrement augmentée : elle est grosse.

LES CAVITES GAUCHES

OREILLETTE GAUCHE :

Elle est grosse comme un pamplemousse.

Son endocarde est d'aspect normal, très légèrement épaissi, mais, au niveau de la face postérieure, surtout dans les 3/4 gauches, et près du plafond, il existe un épaississement de l'endocarde, irrégulier en petits mammelons surélevés, ayant l'aspect de sucre d'orge.

L'ensemble de cette région présente un endocarde blanc, épaissi, surélevé.

Au niveau du plafond de l'oreillette gauche, on voit l'incision d'auriculotomie gauche : elle est longue de 5,5 cm, rectiligne. Elle est située sur la face interne et antérieure de l'oreillette. Cette trace d'auriculotomie est cousue par un fil de catgut en surjet.

Au dessus de l'orifice mitral, existent 3 zones où l'endocarde a disparu :

- La Ière zone est triangulaire à base inférieure et à sommet supérieur; la

base est parallèle et contigue au bord supérieur de l'anneau mitral. Elle s'étend de la commissure externe à la partie médiane de la grande valve mitrale, et mesure 4 cm de long. En hauteur, ce triangle qui est à peu près isocèle mesure 3 cm.

- La 2ème zône de destruction endocardique lui fait suite, au dessus de la partie médiane de la grande valve de la mitrale, séparée du triangle précedemment décrit par une zone d'endocarde de 2 mm environ. Cette zône qui, elle aussi est parallèle et contigüe au bord supérieur de l'anneau mitral est rectangulaire, longue de 2 cm x 5 mm de large.

Au dessus, de cette zone de destruction endocardique à l'angle inférieur droit de la Ière zone triangulaire, existe la déhiscence avec destruction de la paroi, faisant communiquer l'oreillette gauche avec l'oreillette droite, communication déjà signalée lors de la description de l'oreillette droite.

Cette zône, vue par l'oreillette gauche, est allongée transversalement, longue de I,5 cm environ, haute de 0,5 cm. Elle est séparée en deux en son milieu par un pont minuscule, délimitant ainsi une zone antérieure vaguement arrondie, et une zone postérieure grossièrement ovalaire.

- Au niveau de la commissure postérieure et de la partie interne de la petite valve de la mitrale, existe la 3ème zone vaguement losangique, dont le grand axe est parallèle à l'anneau mitral, mesurant 2 cm, alors que le petit axe mesure I cm.

Les bords de ces 3 zônes ne sont pas rectilignes, mais plus ou moins déchiquetés.

Au niveau de l'angle inférieur et externe de la zône triangulaire, et au niveau de l'angle inférieur de la zône losangique, existaient 2 points en U appuyés sur des coussins d'Ivalon.

Au niveau de la zône rectangulaire existait un double surjet.

ORIFICE MITRAL

Vu de l'oreillette gauche, il admet 2 doigts.

Il est béant, et, sur la pièce nécropsique, on s'aperçoit déjà que la grande valve de la mitrale est largement fendue à sa partie médiane.

- A l'ouverture du ventricule gauche, on constate que la grande valve de la mitrale fibreuse, un peu épaissie est scindée en deux parties: l'une externe, l'autre interne.

- La partie externe a une surface plus importante que l'autre. Elle est triangulaire avec un bord supérieur correspondant à l'anneau mitral un bord libre où viennent s'insérer les cordages, un troisième bord correspondant à la fente mitrale. Ce dernier est très épaissi.

- La partie interne, un peu moins importante que la précédente a est aussi triangulaire, avec un bord correspondant à l'anneau mitral, un bord libéré où s'insèrent les cordages, et un bord correspondant à la fente mitrale.

Ce dernier est lui aussi constitué par un bourrelet épaissi, fibreux sur toute sa hauteur.

Les parties externe et interne de la grande valve de la mitrale sont séparées par un espace vide correspondant à la scissure de la mitrale, d'aspect triangulaire dont les 2 côtés correspondent aux bourrelets déjà décrits, et dont le sommet remonte presque jusqu'à l'anneau mitral.

La Petite Valve n'est pas normale : elle est épaisse, surtout au niveau du bord libre. Elle comprend deux parties, mais sans solution de continuité :

- une partie interne, peu mobile, de surface réduite
- et une partie externe, de surface plus importante et plus mobile.

A I ou 2 mm du bord libre de la petite valve, surtout dans la moitié externe ou gauche, on note quelques boursoufflures atteignant pour les plus grosses,le volumen d'une lentille, et épaississant ainsi la petite valve près de son bord lisse.

Les cordages sont normaux : on les individualise facilement. Ils sont un peu épaissis. A la partie externe ou gauche de la petite valve, un cordage, long seulement de 5 mm, le plus externe des cordages de la petite valve, attache cette valve au pilier antérieur.

Les piliers sont normaux : les cordages partant du pilier antérieur se distribuent essentiellement à la partie externe de la grande valve, et à la partie externe de la petite valve. Les cordages des piliers postérieurs se rendent essentiellement aux parties internes de la grande valve et de la petite valve.

VENTRICULE GAUCHE

La cavité ventriculaire gauche est dilatée, et sa paroi est hypertrophiée, modéremment toutefois (I6 à I8 mm d'épaisseur)

L'endocarde ventriculaire n'est pas modifié.

Pas de coagulation intra-ventriculaire.

L'ORIFICE AORTIQUE

Mesure 4 cm de circonférence

Les valvules sigmoïdes sont normales

L'AORTE

Extérieurement, elle est normale, sans rétrécissement localisé

Les collatérales de la convexité naissent en place

Les artères coronaires sont normales, non athéromateuse

L'endocarde n'est pas modifiée, elle est normale, sans adhérence.

OBSERVATION II

BRA .... Nicole

FENTE ISOLEE DE LA GRANDE VALVE MITRALE

L'enfant BR ... Nicole est née après une grossesse et un accouchement normaux.

Elle n'a pas d'antécédent pathologique, familial ou personnel : Pas de rhumatisme articulaire aigu.

La cardiopathie est découverte à l'âge de 3 ans :

- Apparition de dyspnée d'effort, de bronchites hivernales
- A l'auscultation : perception d'un souffle systolique
- A partir de l'âge de 7 ans, les troubles s'aggravent
- L'enfant est vue à 8 ans, puis à 9 ans et demi
- La dyspnée apparait rapidement aux mouvements, la cyanose survient à l'effort.

AU CŒUR :

La palpation perçoit un soulèvement en masse de la région précordiale, un petit frémissement systolique aux 3è, 4è, 5è espaces intercostaux gauches. Le ventricule droit est palpé au creux épigastrique.

L'auscultation fait entendre un gros souffle systolique à maximum aux 3e, 4e, 5e espaces intercostaux gauches, irradiant à l'aisselle gauche, entendu intense dans le dos à la partie haute des gouttières inter-scapulo-vertébrales. L'éclat du 2ème bruit est net au foyer pulmonaire. A la pointe, 3ème bruit type galop méso-diastolique.

LE PHONOCARDIOGRAMME de pointe, montre :

un souffle systolique légèrement décroissant du début vers la fin de la systole avec premier bruit d'intensité normale et 2ème bruit intense, un bruit sourd protodiastolique qui est vraisemblablement un galop;

Pas de souffle ni de roulement dans la diastole.

LE FOIE est palpable, douloureux, donnant un reflux hépato-jugulaire

TENSION ARTERIELLE : 9 - 6

A L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

Coeur très augmenté de volume de façon globale;

La cardiomégalie a nettement progressé depuis un an.

Débord droit important avec image de double contour

Le bord gauche atteint la paroi thoracique;

Arc moyen gauche, rectiligne, non expansif.

Arc inférieur gauche très allongé convexe;

Oreillette gauche très dilatée, déviant la colonne barytée de face et de profil, non expansive;

Artères pulmonaires grosses non expansives

Régions hilaires élargies, opaques.

ELECTROCARDIOGRAMME :

Onde P large, bifide en DI, D2, VL, V5, V6 négative en VI

Espace PR allongé à 0,26 seconde

Axe de QRS à + I00°

Dans les précordiales : aspect de bloc incomplet droit,

Zone de transition reportée jusqu'en V5, grandes ondes

S en V3 - V4 - V5 - Ondes T négatives jusqu'en V4.

En conclusion : surcharge auriculaire gauche importante,
surcharge biventriculaire prédominant sur le ventricule droit.

LE VECTOCARDIOGRAMME (Docteur DEGLANDE) montre une surcharge ventriculaire combinée à forte prédominance droite : surcharge gauche volumétrique par augmentation de débit, surcharge droite systolique par augmentation de pression. L'ensemble est compatible avec une insuffisance mitrale assez importante.

LE CATHETERISME CARDIAQUE fournit les chiffres suivants

PRESSIONS (mm Hg)

- Oreillette droite	: 18 / 13 moy	: 14
- Ventricule droit	: 85 / 0 - 20	
- Artères Pulmonaires	: 84 / 46 moy	: 62
- Capillaires Pulmonaires	: 42 / 26 moy	: 33

Les dosages d'oxygène sont normaux. La sonde suit un trajet normal.

EN CONCLUSION : Hypertension auriculaire droite, ventriculaire droite, pulmonaire et capillaire pulmonaire; la courbe capillaire pulmonaire avec un 2ème sommet particulièrement grand a une morphologie évoquant l'insuffisance mitrale.

- Les Examens de laboratoire ne montrent aucun signe biologique d'inflammation.

- L'aggravation récente fait décider l'opération pour :

. INSUFFISANCE MITRALE, VRAISEMBLABLEMENT CONGENITALE.

L'INTERVENTION CHIRURGICALE est faite le 20 Juin 1958 par le Docteur SERVELLE à l'hopital St Michel, sous circulation extra-corporelle:

A l'ouverture du péricarde, l'oreillette gauche qui est très grosse, saille en arrière de l'oreillette droite qui est rejetée en avant. La prise de pressions préopératoires dans l'oreillette gauche montre une pression systolique élevée à 45 mm Hg; la forme de la courbe pointue avec une fente descendante très abrupte est hautement évocatrice d'une forte régurgitation mitrale.

L'oreillette gauche ouverte, on trouve une fuite mitrale très nette et importante; les valves paraissent normales à la hauteur de la commissure postérieure; la fuite semble se faire à la partie moyenne des valves; une plicature de l'anneau mitral est effectuée par 2 points en U, appuyés sur l'ivalon; la fuite est nettement moins importante. Une fibrillation auriculaire s'installe pendant la circulation extra-corporelle. Peu après l'arrêt de celle-ci, la tension artérielle maxima tombe à 5, le coeur se ralentit à 50, puis 30, la pression veineuse monte à 25 mm Hg avec foie systolique.

Le souffle systolique reste identique après réparation de la mitrale. L'enfant se cyanose et meurt une heure après l'intervention.

EXAMEN ANATOMIQUE

LES POUMONS présentent une congestion diffuse et une artérite pulmonaire d'intensité moyenne.

LE COEUR pèse 250 gr

. Les Cavités droites sont dilatées, le ventricule occupant les 2/3 de la face antérieure. La cavité ventriculaire droite admet 3 doigts; l'épaisseur pariétale varie de 4 à 8 mm. La tricuspide est normale.

. Les cavités gauches sont très modifiées.

L'oreillette gauche a la taille d'une petite mandarine.

Son endocarde est blanc nacré, épaissi de façon irrégulière- on voit deux zônes d'épaississement plus important de l'endocarde auriculaire:

- l'une sur la face septale présente des stries jaunâtres
- l'autre sur la paroi gauche a un aspect tomentueux avec des stries jaunâtres ayant la coloration du sucre d'orge sur une étendue de la dimension d'une pièce de 5 francs. L'une de ces élevures, située au bord externe de l'orifice des veines pulmonaires gauches, plus importante, surélevée de I à 2 mm. Ces zones représentent les régions d'impact de la régurgitation mitrale.

L'ORIFICE MITRAL admet 2 doigts, les points de plicature étart enlevé .

Vue de l'oreillette, il a un aspect très particulier : la valve postérieure est normale, mais la valve antérieure est scindée en 2 portions, antérieure et postérieure, par une fente intéressant sa partie moyenne et ayant l'aspect d'une ogive à point supérieure située au voisinage de l'anneau mitral. L'absence de la partie centrale de la valve antérieure semble diviser celle-ci en 2 parties grossièrement triangulaire, se rejoignant en haut et en dedans, sur I à 2 mm seulement, au niveau de l'anneau mitral.

LE VENTRICULE GAUCHE est hypertrophié : son épaisseur varie de 8 à I2 mm. Son ouverture montre l'anomalie très spéciale de la mitrale :

la valve postérieure ne mesure que I cm de hauteur; son aspect n'est pas modifié : elle est fine, membraneuse. Piliers et cordages sont normaux.

LA VALVE ANTERIEURE serait beaucoup plus étendue s'il n'en manquait pas la partie médiane. Elle est scindée en 2 parties, gauche et droite, se rejoignant à la partie moyenne seulement sur I mm au contact de l'anneau, où les hémivalves s'affrontent.

Elles s'élargissent ensuite vers la droite et vers la gauche et finissent par mesurer 2 cm de haut au niveau de leur bord externe.

Les deux hémivalves se terminent à leur extrêmité inféro interne par une boursoufflure réalisant 2 véritables caroncules en regard l'une de l'autre. Celles-ci limitent à droite et à gauche la base de la voûte en ogive à sommet supérieur. Les bords gauche et droit de la " fente mitrale "

sont constitués par les bords internes des 2 hémivalves. Ceux-ci présentent un épaississement fibreux, homogène, uniforme du tissu valvulaire; ils ont l'aspect d'un S italique allongé. L'hémivalve gauche reçoit des cordages d'un pilier antérieur, l'hémivalve droit d'un pilier postérieur. La partie centrale de la valve antérieur paraît manquer. Il n'y a aucun défaut septal.

L'ACTE CHIRURGICAL a consisté à plicaturer l'anneau mitral près des commissures par des points appuyés sur coussinets d'ivalon. Il semble avoir rétréci nettement l'anneau.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

POUMONS : Artérite pulmonaire importante.

MUSCLE VENTRICULAIRE : Très petits foyers de sclérose.

OREILLETTE GAUCHE AU NIVEAU D'UNE ELEVURE : Celle-ci est constituée par du tissu conjonctif homogène, sans ilôts inflammatoires, réalisant une plaque d'endocardite fibreuse, quelques travées de sclérose infiltrent le myocarde.

LA PETITE VALVE est faite d'un tissu collagène, très peu cellulaire, non inflammatoire.

OBSERVATION III

LAN.... Martine

INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE PAR ABSENCE DE LA PETITE VALVE MITRALE

- Née le 9 Juillet I954
- Hospitalisée le 25 Novembre I955 dans le Service du Professeur LELONG pour cardiopathie congénitale, découverte en Août I955 (A l'âge de I3 mois)
- Dans les antécédents : ni angine, ni rhumatisme articulaire aigu, ni chorée, ni scarlatine.

HOSPITALISATION LE 25 NOVEMBRE I955 A L'HOPITAL ST VINCENT DE PAUL, Service du Professeur LELONG,

transférée de l'hopital de Moulins où une cardiopathie aurait été découverte (elle aurait été hospitalisée en Octobre I955 à Moulins, pour un épisode pulmonaire aigü avec poussées d'insuffisance cardiaque).

EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

Souffle systolique intense, entendu dans toute l'aire précordiale, irradiant dans l'aisselle et dans le dos, entendu jusque dans le 2ème espace intercostal gauche, à maximum sus et endo-apexien, avec frémissement systolique à la palpation.

A LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE :

Ombre cardiaque volumineuse, empiétant sur le champ pulmonaire gauche.

L'ELECTROCARDIOGRAMME :

est sensiblement normal. Par ailleurs, l'examen clinique met en évidence une dyspnée importante, des râles ronflants et musicaux à l'auscultation pulmonaire, une discrète cyanose des extrêmités.

La température est à 40°

- Toutes les hémocultures se sont révélées négatives
- Les culots urinaires étaient normaux
- Traitement : Digitaline Pénicilline + Streptomycine
  Cortancyl

Sous l'influence de cette thérapeutique, l'amélioration est rapide et l'enfant sort du service le II Janvier 1956 avec le diagnostic

d'asthme chez une cardiopathe congénitale.

- Rehospitalisation à trois reprises à l'hopital Bretonneau de Juillet I956 à Avril I957 pour manifestations pulmonaires fébriles avec cyanose et signes de défaillance cardiaque.

Elle est dirigée en Avril I957 à Lariboisière dans le service du Professeur SOULIE :

Compte rendu de l'examen cardio-vasculaire

L'enfant présente une cardiopathie congénitale non cyanogène avec dyspnée modérée.

A l'examen clinique, il existe un souffle systolique intense, à maximum apéxo axillaire, et un dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

A LA RADIO :

Le coeur est volumineux dans son ensemble, et après ingestion de baryte, il existe une nette saillie autonome de l'oreillette gauche, les artères pulmonaires sont un peu fortes, mais non pulsatiles.

L'EIECTROCARDIOGRAMME montre un bloc incomplet droit et une surcharge ventriculaire droite.

Le cathétérisme droit passant par un canal artériel donne les résultats suivants :

Pressions :

Artère Pulmonaire	37 / 23
Capillaires	I6
Aorte	97 / 45

Dosages gazeux :

Veine cave supérieure	9,9
Oreillette droite	9,9
Ventricule droit	9,2
Artères pulmonaires	9,8
Axillaire	I2

Saturation périphérique 87 %

- Le canal artériel paraît être qu'un élément tout à fait accessoire dans cette cardiopathie. En effet, il n'explique pas le souffle systolique de pointe et la cardiomégalie..Il est donc vraisemblable qu'il existe surtout une malformation mitrale avec insuffisance mitrale qui rend mieux compte du tableau clinique. On décide alors d'attendre et l'enfant sort du service le 5 Mai I957.

Rehospitalisation en Novembre I957 dans le Service du Professeur SOULIE.

A L'EXAMEN

Gros souffle systolique apexo axillaire

Eclat du 2ème bruit au 2ème espace intercostal gauche

Bruit de galop droit

Hépatomégalie

A LA RADIO

- Débord droit avec double contour
- Arc inférieur gauche allongé
- Ventricule gauche saillant en O.A.G.

- En scopie, après opacification de l'oesophage par bouillie barytée:
  : expansion systolique de l'oreillette gauche

- Artères pulmonaires grosses.

ELECTROCARDIOGRAMME

- Hypertrophie auriculaire gauche
- Surcharge ventriculaire gauche importante.

Devant l'état précaire de l'enfant, une intervention est décidée.

- Ligature du canal artériel (bien que celui-ci " ne parle guère " à l'hémodynamique)
- Exploration de la mitrale.

Intervention pratiquée le I5 Janvier I958 par le Pr MATHEY

COMPTE RENDU OPERATOIRE :

- Petit canal artériel de 2 à 3 mm de diamètre : section - suture
- Toucher mitral : absence de petite valve mitrale. Régurgitation sur la partie postérieure de l'anneau.

Intervention mouvementée :

Arrêts cardiaques peroperatoires

Le soir de l'intervention, une trachéotomie sera pratiquée pour encombrement bronchique important.

Pneumothorax gauche le lendemain

- Un mois plus tard, l'état général est amélioré, au prix d'un traitement continu par digitaline, Pénicilline, diurétiques et régime désodé.

Le 26 Février I958, dans le service du Professeur LELONG un bilan post-opératoire est effectué par le Docteur BERKMAN.

- Du point de vue subjectif, l'enfant parait transformée : la dyspnée a disparu. Le comportement général est celui d'un enfant de son âge.

- A l'auscultation :

  Persistance d'un souffle systolique apexien, rude, intense, irradiant dans l'aisselle où il prend un caractère piaulant.

- Eclat modéré du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- A la radio :

Cardiomégalie

de face : - Coeur d'aspect triangulaire

- Debord droit avec double contour
- Masse ventriculaire forte, touchant presque la paroi gauche
- Arc moyen allongé, modérément saillant
- Artères pulmonaires fortes, mais diminution du flou péri-hilaire existant avant l'intervention.
- L'oreillette gauche fait de face, une saillie à grand rayon, à concavité droite.

EN O.A.G. :

- Saillie antérieure, en promontoire des cavités droites
- Saillie postérieure des cavités gauches

EN O.A.D. :

Après opacification barytée :

Très importante expansion systolique de l'oreillette gauche, convexe, à grand rayon.

ELECTROCARDIOGRAMME :

- Surcharge auriculaire gauche (onde P haute et bifide en D_I, ample en V_I)

- Surcharge ventriculaire droite modérée (R de V_I à V_3 avec T négatif en V_3)
- Surcharge ventriculaire gauche
- Enfin, signes d'imprégnation digitalique : cupules en D_3 et et dans les précordiales gauches.

CONCLUSION :

L'intervention semble avoir amélioré l'enfant au point de vue subjectif.

Il reste bien entendu, le problème d'un traitement d'entretien tonicardiaque continu avant qu'on ne puisse envisager d'ici quelques années une intervention réparatrice à coeur ouvert, de cette insuffisance mitrale congénitale par absence de la petite valve de la mitrale.

OBSERVATION IV

ORC... Michèle

INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE POSSIBLE

- Née le 27 Octobre I950
- Adressée pour la première fois le 2 Décembre I953, à l'âge de 3 ans, à la Consultation de Cardiologie de l'Hopital St Vincent de Paul (service du Professeur LELONG) pour cardiopathie.
- Dans les antécédents, on ne signale aucune maladie infectieuse, aucun épisode douloureux articulaire, ni chorée, ni scarlatine.
  L'enfant n'a jamais subi d'auscultation cardiaque depuis sa naissance, à ce moment, le médecin aurait signalé l'existence d'un souffle.
  En Novembre I953, l'enfant paraissant nerveuse, agitée la nuit, la mère appelle un médecin qui découvre un souffle systolique et envoie l'enfant à la consultation de l'hopital St Vincent de Paul.

A L'EXAMEN :

Fillette de 3 ans mesurant 97 cm pesant I5 Kg 700.

Il s'agit donc d'une belle enfant, morphologiquement normale,

avec seulement à l'inspection une dépression thoracique antérieure avec élargissement de la base du thorax.

EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

I / PALPATION : - Frémissement systolique au niveau de la pointe
- Les artères fémorales sont battantes

2 / AUSCULTATION : Souffle net, holosystolique, apexo-axillaire assez rude, maximum au-dessus de la pointe, irradiant vers l'aisselle.

La Tension artérielle est à 9 - 5I/2

L'examen somatique est par ailleurs normal, il n'existe aucune autre malformation décelable.

RADIOSCOPIE :

- De face : augmentation du volume cardiaque le bord gauche est saillant à sa partie inférieure, faisant penser à une hypertrophie du ventricule gauche.
- En O.A.G. : saillie du ventricule gauche
- En O.A.D. : après opacification barytée : expansion systolique de l'oreillette gauche.

ELECTROCARDIOGRAMME :

Axe gauche, avec grande coude S dans les précordiales droites

Onde P large et discrètement bifide en D_2 et VF

En somme E C G montrant une surcharge gauche.

- Au terme de ce premier examen si on ne discute pas l'origine congénitale de la cardiopathie, étant donné le jeune âge (3 ans) de l'enfant, de la découverte du souffle à la naissance, de l'absence de tout antécédent infectieux et rhumatismal, on discute du diagnostic:

Devant ce souffle systolique rude, et cette hypertrophie auriculaire gauche, on évoque une Communication Interventriculaire

un Rétrécissement Aortique

et une Insuffisance Mitrale.

La tolérance de cette cardiopathie semblant bonne, l'enfant est revue tous les 6 mois, jusqu'en Février I957, et à chaque consultation Auscultation, Scopie, Graphies et Electrocardiogramme se sont révélés identiques.

- Le I5 Février I957, l'enfant est ramenée à la consultation car une dyspnée d'effort (2 étages) est apparue depuis quelques semaines. Le Docteur BERKMAN décide alors de faire pratiquer un cathétérisme et envoie l'enfant dans le service du Professeur Soulié.

Cathéterisme fait par le Docteur VERNANT :

PRESSIONS :

Oreillette droite	:	7 / 4
Ventricule droit	:	27 / 5
Artère Pulmonaire	:	23 / II
Axillaire	:	I03 / 67

OXYGENE :

- Veine Cave supérieure	:	I7
- Oreillette droite	:	II,3
- Ventricule droit	:	II,3
- Artère pulmonaire	:	II,3
- Axillaire	:	I5,2
- Capillaires	:	I5,7

Saturation en 0^2 : 96,5 %

Donc hémodynamique droite normale

DISCUSSION

L'origine congénitale de cette cardiopathie, si elle n'a suscité aucune discussion comme nous l'avons expliqué ci-dessus, a soulevé des problèmes de diagnostic :

- On a en effet pensé à une Communication Interventriculaire, mais le cathétérisme n'ayant pas montré une modification des pressions, le diagnostic a été refuté

- Contre le diagnostic de rétrécissement aortique, il n'existe ni hypertension artérielle aux membres supérieurs, ni circulation collatérale, ni érosions costales à la radio.

- Ces deux diagnostics récusés, reste donc possible l'Insuffisance Mitrale, car, cliniquement le souffle en a les caractères : souffle systolique de pointe irradiant vers l'aisselle, et à la palpation frémissement cataire systolique. A la scopie et à la graphie, hypertrophie et dilatation des cavités gauches avec surtout, après opacification barytée, expansion systolique de l'oreillette gauche.

Par ailleurs, le cathétérisme droit s'est révélé normal, comme il est d'usage dans les Insuffisances mitrales pures.

Donc, nous pouvons conclure à uen Insuffisance Mitrale congénitale vraisemblable mais par quel mécanisme ? Nous ne saurions le dire : l'exploration chirurgicale pourrait seule apporter une réponse à cette dernière question.

IV - ANATOMIE

I / FENTE ISOLEE DE LA GRANDE VALVE MITRALE

2 / CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN

a - Forme complète

b - Forme partielle

c - Forme intermédiaire

V - EMBRYOLOGIE

INSUFFISANCE MITRALE PAR FENTE DE LA GRANDE VALVE

ANATOMIE - EMBRYOLOGIE

Le vice architectural responsable de la " Fente isolée de la grande valve mitrale " est très particulier.

Nos 2 premières observations illustrent cet aspect. La partie médiane de la grande valve est absente; ceci réalise un aspect de fente ogivale s'insinuant antre les 2 Hémivalves antérieures, droite et gauche, qui s'affrontent à la partie supérieure, réalisant une coalescence minime ou étendue sur plusieurs millimètres. Les 2 hémivalves peuvent être de dimension égale ou un peu différente. Le bord interne, axial des 2 hémivalves est un peu dur, boursoufflé de façon régulière, presque cartilagineux. Les 2 hémivalves se terminent à leur extrêmité inféro-interne par un boursoufflement valvulaire régulier comme une caroncule . Il n'y a aucun élément inflammatoire. Les piliers sont normaux, ils donnent des cordages de longueur inégale, mais assez courts dans l'ensemble, au bord infero-externe des 2 hémivalves antérieures. Les commissures sont normales. Cependant, la valve antérieure peut, en dehors de l'existence de la fente, paraitre plus étendue que normalement.

Si de plus existe une légère dextrorotation du coeur, un toucher mitral ou un examen auriculaire rapide peut prendre le sommet de l'ogive pour la commissure droite ou interne, erreur qui fut commise dans le cas n° I. La valve postérieure, plutôt petite, et tantôt normale, d'autre fois modifiée avec de petites boursoufflures d'allure fibreuse près de son bord inférieur. La régurgitation mitrale parait importante à en juger par l'augmentation importante de volume de l'oreillette gauche, avec épaississement endocardique et par l'existence de grosses lésions de jet sous forme d'épaississements importants, étendus, mammelonnés, blanc-jaunâtres, en sucre d'orge sur l'endocarde auriculaire.

Cette fente est ici, le seul élément persistant d'un vice architectural d'origine embryologique, qui plus souvent réalise la malformation congénitale plus complexe connue sous le nom de persistance du canal atrio-ventriculaire commun dans sa forme complète, partielle, ou intermédiaire.

SA FORME COMPLETE COMPORTE :

- une fente continue à travers la valve antérieure de la mitrale et la valve septale de la tricuspide
- une communication interventriculaire au travers d'une petite zone sous-valvaire, au-dessus du septum interventriculaire musculaire.
- une communication inter auriculaire basse à bord supérieur arciforme à concavité inférieure.

LA FORME PARTIELLE COMPREND :

- une fente de la valve antérieure de la mitrale, sans scission de la valve septale tricuspidienne; celle-ci peut être parfois anormalement courte.

- une communication inter-auriculaire basse. Il n'y a pas, en règle générale, de communication inter-ventriculaire.

LA FORME INTERMEDIAIRE COMPORTE :

- une fente mitrale et tricuspidienne, mais un pont étroit de tissu valvulaire joint sur la ligne médiane la moitié antérieure de chacune des 2 valves à leur moitié postérieure juste au-dessus du septum intermédiaire musculaire.

- une communication inter-auriculaire basse.

- le pont fibreux ou la formation grillagée joignant la moitié antérieure des valves mitrale et tricuspidienne à leur moitié postérieure peut permettre une certaine communication entre les 2 ventricules.

Le vice embryologique expliquant la formation de la " fente mitrale isolée " se rattache à l'anomalie de développement créant la persistance du canal artrio-ventriculaire commun.

E M B R Y O L O G I E

Vers la troisième semaine de la vie embryonnaire alors que le septum primum et le septum inferius vont à la rencontre l'un de l'autre, le canal atrio-ventriculaire va être divisé en deux par la fusion, sur la ligne médiane, des bourrelets endocardiques antérieurs et postérieurs.

En même temps, vont se former à partir des bourrelets, les ébauches des futures valves auriculo-ventriculaires.

Il existerait à l'origine quatre ébauches valvulaires pour chaque valvé : deux antérieures et deux postérieures.

Lors de la fusion des bourrelets endocardiques, les ébauches internes antérieures et postérieures vont se souder l'une à l'autre, pour former de part et d'autre du septum inter médium les valves septales de la mitrale et de la tricuspide.

Si la fusion des bourrelets endocardiques ne se fait pas du tout (absence totale du septum intermédium) les septums primum et inférius, privés de leur point d'attache, n'achèvent pas leur développement et restent

distants l'un de l'autre. Une communication inter auriculo-ventriculaire se trouve alors établie.

Cet orifice auriculo-ventriculaire commun est généralement gardé par quatre valves : deux latérales, une antérieure, résultant de la fusion des deux ébauches antéro-internes, une postérieure, résultant de la fusion des deux ébauches postéro-internes.

Si la fusion des bourrelets endocardiques se fait incomplètement les ébauches antéro-internes et postéro-internes, destinées à former par leur fusion les valves septales de la mitrale et de la tricuspide, ne se soudent pas : la malformation qui en résulte est un ostinum primum avec mitrale interne fendue ou, beaucoup plus exceptionnellement tricuspide interne fendue.

A un degré de moins encore, le retard de croissance du septum intermedium marquera seulement par la persistance de l'ostium primum sans anomalie valvulaire.

Ainsi, selon l'importance du trouble de la coalescence des bourrelets, plusieurs tableaux anatomiques peuvent être réalisés.

Une intéressante étude embryologique et anatomique de la MAYO CLINIC DE ROCHESTER démontre que la persistance de l'ostium primum et la communication inter-auriculo-ventriculaire ne sont en fait que deux degrés différents d'une même anomalie embryologique réunis sous la même dénomination de " persistent common atrioventricular canal ".

Dans la " fente isolée de la mitrale " les 2 bourgeons endocardiques atrio-ventriculaires antérieur et postérieur se sont bien unis sur la ligne médiane, formant un septum intermédium normal, leurs expansions latérales droites ont fusionné pour constituer une valve septale tricuspidienne normale, mais leurs expansions latérales gauches se sont insuffisamment développées, ne se sont pas réunies, créant une " fente mitrale médiane isolée ".

VI - CLINIQUE

LA FENTE ISOLEE DE LA GRANDE VALVE MITRALE

- Tableau d'une I.M. congénitale

- Grande insuffisance mitrale

- LE CANAL ARTRIO VENTRICULAIRE COMMUN

- LE PRONOSTIC DE L'I.M. PAR FENTE MITRALE ISOLEE

C L I N I Q U E

LES CARACTERES DE L'INSUFFISANCE MITRALE

La " Fente isolée de la grande valve mitrale " est certainement très rare, et notre courte série ne peut donner une idée juste de sa fréquence.

Elle réalise, en clinique; le tableau d'une insuffisance mitrale congénitale.

Chez nos deux premiers malades, l'origine congénitale s'imposait par la constatation d'un gros souffle holasystolique avec augmentation de volume cardiaque dès l'âge de 2 ans et demi, 3 ans, en l'absence de tout épisode antérieur de rhumatisme cardiaque grave. Une insuffisance mitrale analogue, mais d'origine rhumatismale, pourrait se concevoir chez l'adulte sans antécédents nets, reconnus de rhumatisme. Cette éventualité parait pratiquement inconcevable chez l'enfant jeune sans antécédent de rhumatisme cardiaque sévère. En effet, si quelques cas de rhumatisme articulaire aigu ont été publiés chez le très jeune enfant, on comprend mal, comment une insuffisance mitrale

importante qui suit habituellement la première crise de plusieurs années, pourrait aussi rapidement se constituer.

Pour WALSH, BIAND et JONES, le temps minimum pour le développement d'une mitralité serait de au moins de 3 ans (statistiques portant sur I.770 cas).

IL S'AGIT D'UNE GROSSE INSUFFISANCE MITRALE :

- LES SIGNES CLINIQUES

Les signes cliniques eux-mêmes n'ont pas grande particularité : dans nos quatre cas, on entendait un gros souffle holosystolique de pointe, irradiant dans l'aisselle et dans le dos, son maximum siégeant un peu au-dessus et en dedans de la pointe. Il n'y avait pas d'éclat du Ier bruit.

Le galop protodiastolique du cas n° 2 est celui qu'on peut entendre dans toute insuffisance mitrale importante.

A la palpation, il existait un frémissement cataire systolique.

- L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

La constatation précoce d'une forte cardiomégalie d'une oreillette gauche augmentée plaide en faveur d'une grosse fuite. Après opacification

de l'oesophage par bouillie barytée, à la radioscopie on a retrouvé dans 3 observations, l'expansion systolique de l'oreillette gauche.

- L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme est celui d'une insuffisance mitrale importante : surcharge auriculaire gauche, surcharge ventriculaire gauche ou biventriculaire, voire prédominante à droite comme dans notre 2ème observation. La première observation présentait précocement une fibrillation auriculaire.

- LE VECTOCARDIOGRAMME

Le vectocardiogramme montrait soit une surcharge ventriculaire gauche pure, soit une surcharge biventriculaire.

- LE CATHETERISME

Le cathétérisme fournit des chiffres de pressions droites et pulmonaires franchement élevées, avec augmentation de la pression capillaire, et des courbes capillaires pulmonaires et de l'oreillette gauche hautement évocatrices d'une grosse régurgitation mitrale : 2ème sommet ou sommet unique élevé, pointu, branche descendante abrupte : donc, le tracé de pression auriculaire gauche est modifié par la régurgitation systolique du ventricule vers l'oreillette. Cet aspect de courbe à un seul accident, malgré un rythme sinusal conservé est pour le Professeur SOULIE, très évocateur.

Il faut souligner aussi la difficulté de l'introduction du cathéter de l'oreillette dans le ventricule gauche. Quand existe une importante fuite mitrale, et c'est là, un des meilleurs signes du cathétérisme gauche pour SERVELLE : il arrive même que le cathéter soit régulièrement éjecté du ventricule à la fin de chaque systole pour y retourner à chaque diastole, la courbe enregistrée alors est très évocatrice, montrant alternativement un tracé ventriculaire en diastole, et, en début de systole, et une onde V auriculaire en fin de systole.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'angiocardiographie n'a été pratiquée dans aucun de nos cas : la clinique, l'hémodynamique ayant été suffisantes pour résoudre le problème diagnostique. Cependant, cette technique semble actuellement la meilleure pour apprécier l'existence et l'importance d'une fuite. Normalement, le produit radio-opaque injecté directement dans le ventricule gauche remplit le ventricule gauche, puis passe dans l'aorte ascendante et n'opacifie pas l'oreillette gauche. En cas de reflux, l'oreillette gauche est remplie par le produit radio-opaque et devient nettement visible. Dans les bons clichés, on peut même repérer avec précision l'anneau mitral et apprécier sa taille et son éventuelle dilatation.

Au terme de cette étude clinique, électrocardiographique, radiologique et hémodynamique, on peut avec de bons arguments préjuger de l'existence d'une insuffisance mitrale, et de son degré.

- L'EVOLUTION

L'évolution de la cardiopathie semble confirmer l'importance du trouble hémodynamique : progression rapide des signes fonctionnels dès l'enfance, augmentation précoce et importante du volume cardiaque, aggravation rapide des signes de surcharge gauche comme chez notre première malade.

L'ensemble des signes témoigne d'une insuffisance mitrale sévère, que confirment les constatations anatomiques de nos deux premiers cas : large absence de la partie médiane de la grande valve mitrale, grosse oreillette gauche avec lésions de jet accentuées.

C'est donc sur l'existence d'une grosse insuffisance mitrale pure, rapidement mal tolérée chez un enfant, en l'absence de rhumatisme, que le diagnostic de cette malformation peut être envisagée.

La fuite mitrale parait ici beaucoup plus importante que celle qu'on pourrait, inconstamment observer dans les différentes formes de la persistance du canal atrio-ventriculaire commun.

Ceci semble pouvoir s'expliquer par l'existence, dans ces cas d'anomalies architecturales multiples et la dérivation du sang vers la droite, rendu possible par le défaut septal.

L'INSUFFISANCE MITRALE DANS LA PERSISTANCE DU CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN

Ces faits nous ont conduits à envisager la fuite mitrale dans " l'ostium commune ", en nous limitant à 6 cas vérifiés anatomiquement dans le service du Professeur SOULIE. La régurgitation systolique parait très fréquente, mais elle parle souvent peu, étant donné la complexité de la malformation et la dérivation que représentent les cavités droites pour le reflux sanguin ventriculo-auriculaire gauche.

LE SOUFFLE SYSTOLIQUE

Le souffle systolique était intense, avec frémissement dans 4 observations de forme complète. Son maximum siège aux 4è - 5è espaces intercostaux gauches. Son irradiation axillaire et dorsale est notée dans tous les cas.

La forme intermédiaire a semblé montrer 2 souffles systoliques: l'un, parasternal gauche, aux 3è - 4è espaces, avec frémissement; l'autre apexien, intense, irradiant fortement dans l'aisselle gauche et dans le dos.

La forme partielle réalisait un souffle holosystolique de pointe et endo apexien, peu intense, irradiant vers l'aisselle.

L'IMAGE RADIOLOGIQUE

L'image radiologique montre un gros coeur dans tous les cas. Une augmentation modérée de l'oreillette gauche n'est signalée que dans deux observations, sans expansion systolique.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme montre un axe de QRS dirigé vers la gauche, dans les 6 observations. La surcharge ventriculaire droite est constante dans tous les cas. Elle s'accompagne 4 fois d'une surcharge gauche moins importante. La surcharge auriculaire droite est très fréquente, associée ou non à une surcharge auriculaire gauche.

Chez les 6 malades, on note un aspect de bloc de branche droit incomplet chez 4 d'entre eux, complet chez les 2 autres.

L'allongement de l'espace PR est retrouvé dans les 6 observations, au-delà de I8/I00è de seconde.

CATHETERISME

Dans 3 observations comportant un cathétérisme, le passage de la sonde de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche se fait en position très basse, typique d'un ostium primum. Les courbes capillaires pulmonaires et de l'oreillette gauche montrent un très grand 2ème sommet (grande onde V) avec, dans l'oreillette gauche, une pression moyenne qui est respectivement de I8, I2, I0.

Cet aspect des courbes est très évocateur d'une régurgitation mitrale. Il se différencie des tracés d'insuffisance mitrale pure par absence d'élévation franche des pressions dans l'oreillette gauche et le capillaire pulmonaire, étant donné la voie de dérivation que représentent les cavités droites.

Par contre, l'intervention chirurgicale faite dans 3 cas, n'a montré une petite régurgitation mitrale qu'une seule fois. Cette observation est particulièrement intéressante : la fermeture de la communication est faite par une pastille d'Ivalon et complétée par 2 points sur la tricuspide, 3 points sur la grande valve mitrale fendue. Les suites opératoires sont marquées par de nombreux troubles du rythme, une défaillance cardiaque d'évolution rapide, mortelle en 6 mois, avec signes d'insuffisance tricuspidienne, gros foie systolique, et surtout signes d'insuffisance mitrale.

Le souffle systolique de pointe, dont l'intensité avait beaucoup diminué, augmente, s'entend plus fort qu'avant l'intervention, en même

temps que l'oreillette gauche parait augmentée et expansive. Cette expansion, absente avant l'opération, jointe aux autres signes cliniques, fait envisager le lâchage d'un ou de plusieurs des fils de la fente mitrale, hypothèse qui se vérifie aux constatations anatomiques. La fermeture entre les cavités droites et gauches, associée à la déchirure de certains fils mis sur la grande valve mitrale, semble avoir permis ici l'extériorisation franche des signes de régurgitation mitrale, camouflés en partie avant l'intervention par la dérivation droite du reflux.

En accord avec la majorité des auteurs, la fuite mitrale nous parait donc fréquente dans les canaux atrio-ventriculaires communs, soupçonnée ou affirmée par les signes cliniques, électrocardiographiques, radiologiques, hémodynamiques et les constatations opératoires. Elle se manifeste cepndant, en règle générale, de façon dissociée, voire même très fruste. Elle n'est qu'un des éléments de la malformation complexe, et habituellement pas le plus parlant. Elle s'oppose par là, bien qu'elle soit dûe au même vice architectural, à la régurgitation mitrale massive, aux signes cliniques et paracliniques très prononcés, que crée la " Fente isolée de la grande valve mitrale ".

PRONOSTIC DE L'INSUFFISANCE MITRALE PAR FENTE

MITRALE ISOLEE

Le pronostic spontané parait très sévère. Il nous est impossible d'avoir une opinion générale sur 2 cas. Cependant on ne peut manquer d'être frappé par l'apparition précoce d'une défaillance cardiaque de progression rapide avec très gros coeur, accompagnée d'importantes perturbations circulatoires. Cette gravité évolutive a justifié l'intervention.

La grosse fuite systolique que crée la " fente isolée de la mitrale " nous semble devoir être opposée à la régurgitation plus discrète et à l'évolution beaucoup plus longue d'autres insuffisances mitrales congénitales, telles celles de nos observations III et IV. Bien que la mort soit survenue après l'opération, il nous semble, sans que nous puissions l'affirmer formellement, que nos 2 enfants (observations I et II) de 9 ans I/2 et I7 ans I/2 ne pouvaient espérer une survie bien longue.

- Dans le cadre des défauts plus importants de développement des bourgeons endocardiques atrio-ventriculaires, sur la courte série de 6 malades présentant une persistance du canal atrio-ventriculaire commun, dont nous avons parlé plus haut, l'âge de la mort est le suivant :

- Forme complète de communication inter-auriculo-ventriculaire

6 semaines, 2 mois, 7 ans, 29 ans.

- Forme intermédiaire : 7 ans

- Forme partielle : 54 ans.

Pour la Fente isolée de la grande valve mitrale : 9 ans et I7 ans.

Il ne nous est pas possible, sur un si petit nombre de cas, d'avoir une opinion sur la variabilité du pronostic suivant le type anatomique. WAKAI et EDWARDS constatent cependant dans leur série une différence nette de l'âge de la mort suivant le type de la malformation:

- entre 5 mois et 37 ans pour la forme partielle
- de mort-né à I6 mois pour la forme complète, la mort survenant habituellement dans les premiers mois, excepté un homme de 22 ans.
- Pour la forme intermédiaire de I7 jours à 3 ans I/2.

Ils invoquent le rôle probable, dans la forme complète, de la communication interventriculaire et éventuellement d'une communication inter-auriculaire supplémentaire.

Qaunt aux insuffisances mitrales acquises, rhumatismales, toute

tentative de comparaison nous parait illusoire, étant donné l'apparition plus ou moins tardive et progressive des lésions, leur degré très variable, leur association habituelle à d'autres atteintes valvulaires, leur évolutivité inflammatoire.

Pendant la même période, notre série anatomique comprend une insuffisance mitrale rhumatismale en apparence pure ayant entrainé la mort à 7 ans. Dix insuffisances mitrales prédominantes, associées à des lésions diverses (rétrécissement mitral, insuffisance aortique, valvulite tricuspidienne) dans lesquelles la mort est survenue à un âge allant de I8 ans à 64 ans.

VII - TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE MITRALE

POSSIBILITES CHIRURGICALES

- L'ANNULOPLASTIE
- LA SUTURE
- LA VALVULOPLASTIE

TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE MITRALE

Classiquement, l'insuffisance mitrale pure, est longtemps bien tolérée, permettant une vie presque normale, et ce n'est que tardivement qu'apparaitra l'insuffisance cardiaque : ceci est vrai pour les formes où la régurgitation est modérée, et qui n'entrent pas dans le cercle vicieux de l'augmentation de la régurgitation à la faveur de la dilatation des cavités gauches dont elle est responsable.

- Dans toutes les insuffisances mitrales majeures, au contraire, l'évolution est sévère, se faisant rapidement vers l'insuffisance cardiaque globale. Cette gravité évolutive justifie l'audace des chirurgiens dans les essais de correction de la lésion anatomique.

- De nombreuses techniques s'efforçant de s'adapter à la variété des lésions anatomiques ont été proposées. Nous passerons sous silence les méthodes chirurgicales " à coeur fermé " qui ont vécues, pour ne signaler que les " méthodes à coeur ouvert " avec circulation extra-corporelle.

LES POSSIBILITES CHIRURGICALES

" LA FENTE ISOLEE DE LA VALVE MITRALE ANTERIEURE "

" La Fente isolée de la valve mitrale antérieure " parait une indication opératoire idéale. C'est pourquoi, il serait essentiel d'envisager son diagnostic soit par les nuances cliniques et évolutives d'une insuffisance mitrale sévère chez l'enfant, soit vraisemblablement par l'opacification angiocardiographique des cavités gauches.

L'ANNULOPLASTIE

L'annuloplastie, destiné à diminuer la régurgitation, en plicaturant et rétrécissant l'anneau mitral, telle qu'elle a été pratiquée dans nos deux premiers cas, semble devoir être rejetée.

Les méthodes idéales semblent devoir être à visée réparatrice.

- Soit la Suture par points séparés des 2 hémivalves antérieures dans leur moitié supérieure seulement à condition qu'elle n'entraîne pas chez celles-ci de traction excessive, que le rapprochement soit possible, et qu'il reste de toute façon à distance de l'extrêmité inférieure des hémivalves pour ne pas entrainer de sténose orificielle secondaire. Les risques de cette méthode semblent être le lâchage surtout la déchirure des valves par les fils entrainant la réapparition d'une grosse fuite mitrale comme ce fut le cas d'un de nos malades opérés pour la persistance d'un canal auriculo-ventriculaire. commun avec fermeture de la communication et suture de la mitrale.

- Soit plutôt la VALVULOPIASTIE, en remplaçant la fente par un fragment de substance plastique ou par un fragment veineux ou tendineux.

Les statistiques sont encore ininterprétables étant donné le peu de cas opérés jusqu'à maintenant, mais si l'on tien compte de la mortalité per-opératoire et des échecs de l'intervention, 30% environ des malades tirent bénéfice de l'intervention.

L'opinion en France (SOULIE - JOLY) est très réservée : si le recours aux prothèses parait souvent nécessaire, ces prothèses sont rarement bien acceptées par l'organisme, qui tend à les éliminer. Toutefois, d'audacieuses expérimentations actuellement en cours, en vue du remplacement global de l'appareil valvulaire mitral peuvent dans l'avenir permettre tous les espoirs.

VIII

INSUFFISANCE MITRALE PAR AUTRES ANOMALIES DES VALVES MITRALES

1 / MALFORMATION DE LA PETITE VALVE

2 / IMPLANTATION BASSE DE LA VALVULE MITRALE

3 / DOUBLE ORIFICE MITRAL

4 / ABSENCE DE LA PETITE VALVE

5 / VALVES " EN PARACHUTE "

INSUFFISANCE MITRALE PAR MALFORMATION DE LA PETITE VALVE

Deux observations cliniques, avec documents anatomo-pathologiques recueillies dans le service du Professeur SOULIE concernent une anomalie de la petite valve.

Elle est caractérisée anatomiquement par un épaississement et une rigidité importante de la valve postérieure dans sa partie moyenne surtout près de son bord libre, sans cordage tendineux reliant la valve aux muscles papillaires. Des vestiges de cordage subsistent sous forme de cordons fibreux plus ou moins différenciés, sous tendant la face ventriculaire de la valve. On note des lésions de jet modérées sur l'endocarde auriculaire gauche. Cet aspect se rapproche du cas rapporté par PRIOR en 1953.

Dans les 2 cas, l'affection est révélée tardivement, à 40 ans et à 60 ans, chez des malades sans antécédent pathologique. Les signes proprement d'insuffisance mitrale sont peu marqués, aussi bien d'après les constatations anatomiques que cliniques. La mort survient à 52 ans et à 62 ans dans un tableau de défaillance cardiaque avec embolies pulmonaires.

Le pronostic spontané parait beaucoup moins sévère que dans la " Fente isolée de la grande valve ". Il semble que la régurgitation mitrale était légère dans ces cas. On peut se demander d'ailleurs si la progression d'une cardiopathie d'origine artérielle due à l'athérosclérose coronarienne, chez des sujets à l'âge moyen de la vie, n'est pas, en entraînant une dilatation cardiaque, de nature à aggraver et à extérioriser une telle insuffisance mitrale congénitale qui serait restée jusque là, inapparente car minime et bien supportée.

Au cas où le diagnostic d'insuffisance mitrale congénitale serait fait assez tôt et une intervention chirurgicale envisagée, seules, les méthodes indirectes d'annuloplastie nous semblent possibles dans ce cas. L'éventualité parait d'ailleurs devoir être très rare, étant donné la discrétion de la fuite mitrale, qui parait compatible avec une existence assez longue.

INSUFFISANCE MITRALE PAR IMPLANTATION BASSE DE LA VALVE MITRALE

L'implantation basse de la mitrale associe une transposition corrigée à une insertion basse de la valvule auriculo-ventriculaire gauche avec dilatation de l'oreillette gauche et hypoplasie habituelle du ventricule gauche. Elle a été décrite en 1935 par D. ROUTIER et POUMEAU - DELILLE. Des faits analogues sont rapportés par HELMHOLZ, DAUGHERTY et EDWARDS sous le nom d'insuffisance mitrale congénitale avec transposition corrigée des gros vaisseaux. Les cordages sont habituellement très courts et bident la valve, empêchant la fermeture à la systole. Les malformations cardiaques associées sont fréquentes. Le pronostic est conditionné par l'importance de la fuite mitrale et surtout les malformations associées la mort survient dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale, après une durée d'évolution variant de quelques mois à olus de 30 ans dans une des observations.

INSUFFISANCE MITRALE PAR DUPLICATION DE LA VALVULE MITRALE OU DOUBLE ORIFICE MITRAL

Certains cas de duplication de la valvule mitrale ou double orifice mitral peuvent entrainer une fuite. Des cas en ont été rapportés par TURPIN et GORIN, PRIOR, EDWARDS et BURCHELL, MUSSIO-FOURNIER, BRENIER.

L'orifice supplémentaire, de taille variable, est habituellement situé en avant de l'orifice normal. Son degré de différenciation est variable. Certains de ces orifices supplémentaires comportent un appareil valvulaire normal. D'autres ne sont gardés que par des valves rudimentaires. Parfois même, l'orifice accessoire est dépourvu de valves.

Dans tous les cas cependant, de fins cordages, émanant du pilier supplémentaire, s'insèrent au pourtour de l'orifice anormal. Habituellement, le " double orifice mitral " est continent. C'est une découverte d'autopsie n'ayant entrainé, du vivant du malade, ni signes fonctionnels, ni signes d'auscultation. L'existence d'une insuffisance mitrale importante est exceptionnelle.

INSUFFISANCE MITRALE PAR VALVES RUDIMENTAIRES

OU ABSENCE DE LA PETITE VALVE

C'est le cas de notre observation III.

L'absence de petite valve, au toucher mitral per-opératoire a permis de déterminer l'étiologie de cette insuffisance mitrale congénitale.

Chirurgicalement, il semble que dans les années à venir, ce cas soit justiciable d'une plastie à visée substitutive.

INSUFFISANCE MITRALE PAR VALVES " EN PARACHUTE "

Nous en avons observé un cas dans le service du Pr SOULIE.

BRENIER en rapporte 4 observations dans sa thèse (1957) inspirée par le Professeur SOULIE.

Dans ces 5 cas, l'examen anatomo pathologique a montré que la malformation siégeait au niveau de la petite valve.

L'orifice mitral et la grande valve étaient normaux.

La PETITE VALVE était plus grande que normalement, son bord lisse était épaissi et flottant : en effet, les cordages venant du pilier interne et du pilier postérieur viennent s'insérer presque en totalité non au niveau du bord lisse, mais au niveau de la face ventriculaire de la petite valve. Ces cordages manifestement anormaux n'adhèrent qu'à leurs deux extrémités, sous-tendant à leur partie moyenne la face inférieure de la valve.

Cette anomalie ne peut être expliquée par une endocardite. Les examens histologiques n'ont d'ailleurs montré dans aucun cas de lésions inflammatoires.

Il résulte de cette disposition un mauvais jeu valvulaire qui peut se traduire par une insuffisance mitrale ou un rétrécissement mitral.

La clinique cadre parfaitement avec les constatations anatomiques, puisque dans toutes les observations rapportées jusqu'à maintenant, l'anomalie valvulaire avait provoqué une insuffisance cardiaque responsable de la mort.

Cependant l'âge de la mort a varié de 25 à 70 ans. Le pronostic de cette anomalie semble donc étroitement lié à l'importance de la fuite mitrale, en règle général, celle-ci reste souvent d'un degré modéré, compatible avec une existence assez longue.

IX

CONCLUSION

C O N C L U S I O N

L'insuffisance mitrale congénitale est rare.

Diverses malformations peuvent la créer. Nous en avons observé quelques types différents.

La " fente isolée de la valve antérieure " représente l'aspect le plus dégradé de l'Insuffisance de développement des bourgeons endocardiques atrio-ventriculaires qui, lorsque le défaut est plus important, réalise la persistance du canal atrio-ventriculaire commun dans ses formes plus ou moins complètes. L'évolution parait sévère dans ces cas qui comportent, chez des enfants jeunes, une grosse fuite mitrale avec survenue rapide de la défaillance cardiaque. Si le diagnostic de cette malformation très rare était suspecté, elle semble devoir être justiciable d'une intervention chirurgicale réparatrice soit par suture incomplète de la fente mitrale, soit plutôt par plastie.

A l'opposé, une variété de malformation de la petite valve avec épaississement du bord libre et absence de cordage sur son bord libre, ou de valves rudimentaires ou de la petite valve absente semble mieux tolérée.

Elles déterminent une régurgitation mitrale modérée. L'évolution est beaucoup plus longue et moins sévère. A supposer que l'opération soit envisagée, elle ne pourrait que consister en une intervention palliature du type annuloplastie.

Malgré l'échec chirurgical de nos deux premières observations, nous concluerons sur une note d'espoir car dans le domaine thérapeutique, depuis quelques années, la chirurgie du coeur a conquis droit de cité : son domaine s'accroit tous les jours et l'on peut envisager des possibilités considérables.

Plus que dans toute autre chirurgie, la collaboration médico-chirurgicale est indispensable, non seulement pour établir l'indication thérapeutique mais aussi au cours même de l'opération (Prise de pressions per-opératoire) et après l'intervention.

Seule, cette collaboration de tous les instants permet non seulement d'éviter les échecs, mais aussi de progresser dans cette nouvelle voie.

-:-:-:-:-:-:-

Vu, le Président de Thèse

Professeur JULIEN MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

X

BIBLIOGRAPHIE

B I B L I O G R A P H I E

ABBOT M.E.

Congenital cardiac disease
In osler and Me Crea Modern Medicine
Ed 3 Philadelphia I927, Lea and Febiger 4 759 - 760

ABBOTT M.E.

Atlas of congenital heart disease
New York I936 - The American Heart Association (24 - 60)

BECU, SWAN, DUSHANE and EDWARDS

Cardiac Clinics CXLIV Ebstein malformation of the left atrio-ventricular valve in corrected transcription of the great vessels with ventricular septal defect.
Proceding of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 30 , 483, I955

BLOUNT, BALCHUM and GENSINI

The persistent ostium primum atrial septal defect. Circulation XIII : 499 , I956

BRENIER R.

Les anomalies congénitales de la valvule mitrale
Thèse Paris I957 - I02 p. dact.

CAHEN, FROMENT, GONIN et TRAEGER

Faux syndrôme deluteinbacher par persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux : 45 : 203
I952

CAMPBELL and MISSEN

Endocardial cushion defects : commom atrioventricular canal and ostium primum
British Heart Journal , I9 : 403 , I957

EDWARDS, DRY, PARKER, BURCHELL, WOOD and BULBULIAN
An atlas of Congenital Anomalies of the Heart and Great Venels
Springfield, Illinois Charles C. Thomas, I954, 40 - 42

EDWARDS and BURCHELL
Pathologie anatomy of mitral insufficiency
Proceeding of the Staff Meetings of the Mayo Clinic, 33 :
497 , I958

GIRAUD, LATOUR, PUECH et ROUJON
Les formes anatomiques et les bases de diagnostic de la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux 50 : 909 - I957

HEIM DE BAIZAC, BOUCHARD, ZALIS, PASSELECQ, GUERY, BLONDEAU, DUBOST
Les canaux atrioventriculaires communs (ostium commune)
Bruxelles Médical , 38 : 325 , 379, 4I5, I958

HELLER, BLONDEAU, LENEGRE
Insuffisance mitrale pure. Confrontation anatomique, clinique hémodynamique et électrique
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux, 49 : 834, I956

HELMHOLZ, DANGHERTY and EDWARDS
Cardias Clinics. CXLV Congenital " mitral " insufficiency in association with corrected transposition of the grear vessels: report of probable clinical case and review of six cases studied pathologically
Procedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic, 3I : 82
I956

MORAGUES
Persistent commun atrioventricular ostium
American Heart Journal, 25 : I23, I943

PRIOR
Congenital anomalies of the mitral valve
American Hearr Journal, 46 : 649 , I953

ROGERS and EDWARDS
Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial forauneu primum (persistent commun atrioventricular of times)
American Heart Journal , 36 : 28, I948

ROGERS and RUDOLPH
Persistent commun atrioventricular canal
American Heart Journal , 45 : 623, I953

ROGERS, WALDRON, MURPHEY and EDWARDS
Supravalvular stenosing ring of the left atrium in association with endocardial sclerosis (endocardial fibro elastosis) and mitral insufficiency
American Heart Journal, 50 : 777, I955

ROUTIER et POUMEAU-DELILIE
Un cas de malformation mitrale congénitale
Paris Médical, I935

SCHRAFT an LISA
Duplication of the mitrale valve
American Heart Journal - 39 : I36 , I950

SHANER
Malformation of the atrioventricular endocardial cushions of the embryo pig and its relation to defects of the corns and truncus arterious
The American Journal of Anatomy , 84 : 43I , I949

SOULIE, VERNANT, CARAMANIAN, BOUCHARD, BALEDENT
Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale
Société Française de cardiologie : Séance du I8 Octobre I959

TURPIN et GORIN
Malformation congénitale du coeur chez un nourrisson atteint de mengolisme (orifice mitral double et persistance de l'ostium primum)
Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris , 38 : 273, I947

WAKAI and EDWARDS
Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventriculard canal.
Proceedings of the staff Meetings of the Mayo Clinic, 3I : 487, I956

WAKAI and EDWARDS
Pathologic study of persistent common atrioventricular canal
American Heart Journal : 56 : 779 , I958

-:-:-:-:-:-:-:-:-

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-90